

FACULTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1902-1903. — N° 16

Contribution à l'Étude
DU
RIRE ET DU PLEURER
SPASMODIQUES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 1^{er} Décembre 1902

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

PIERRE-PAUL CASELLA

Ex-Interne des Hôpitaux de Lyon

Né à Lyon, le 11 Juillet 1875



LYON

IMPRIMERIE PAUL LEGENDRE ET C^{ie}

Ancienne Maison A. WALTENER

14, rue Belle-Cordière, 14

1902



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1902-1903. — N° 16

Contribution à l'Étude

DU

RIRE ET DU PLEURER

SPASMODIQUES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 1^{er} Décembre 1902

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

PIERRE-PAUL CASELLA

Ex-Interne des Hôpitaux de Lyon

Né à Lyon, le 11 Juillet 1875



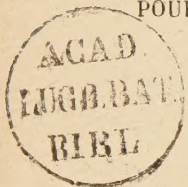
LYON

IMPRIMERIE PAUL LEGENDRE ET C^{ie}

Ancienne Maison A. WALTENER

14, rue Belle-Cordière, 14

1902



PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET DOYEN.
LACASSAGNE. ASSESSEUR.
CROLAS. QUESTEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES
MM. PAULET, CHAUVEAU.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.....	}	MM. LÉPINE.
Cliniques chirurgicales.....		BONDET.
Clinique obstétricale et Accouchements.....		BARD
Clinique ophtalmologique.....		PONCET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques...		JABOULAY.
Clinique des maladies mentales.....		FOCHIER.
Clinique des maladies des enfants.....		GAYET.
Physique médicale.....		GAILLETON
Chimie médicale et pharmaceutique.....		PIERRET.
Chimie organique et Toxicologie.....		WEILL.
Matière médicale et Botanique.....		MONOYER.
Parasitologie.....		HUGOUNENQ
Anatomie.....		CAZENEUVE
Anatomie générale et Histologie.....		FLORENCE.
Physiologie.....		LORTET.
Pathologie interne.....		TESTUT.
Pathologie externe.....		RENAUT.
Pathologie et Thérapeutique générales.....		MORAT.
Anatomie pathologique.....		TEISSIER.
Médecine opératoire.....		AUGAGNEUR.
Médecine expérimentale et comparée.....		MAYET.
Médecine légale.....		TRIPRIER.
Hygiène.....		POLLOSSON (M.).
Thérapeutique.....		ARLOING.
Pharmacologie.....		LACASSAGNE.
		COURMONT (J.).
		SOULIER.
		CROLAS.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des maladies des femmes.....	MM. POLLOSSON (A.), agrégé.
Maladies des voies urinaires.....	CHANDELUX, —
Maladies des oreilles, du nez et du larynx.....	LANNOIS, —
Propédeutique médicale.....	ROQUE, —
Propédeutique chirurgicale.....	ROLLET, —
Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN. —
Anatomie pathologique.....	DEVIC, —
Physiologie.....	DOYON, —
Accouchements.....	FABRE, —
Botanique.....	BEAUVISAGE, —

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
ROUX.	VALLAS.	NOVÉ-JOSSERAND.	CHATIN.
COLLET.	SIRAUD.	BERARD.	VILLARD.
BOYER.	DURAND.	SAMBUC.	TIXIER.
BARRAL.	PIC.	BORDIER.	FABRE.
MOREAU.	PAVOT.	COURMONT (P.).	REGAUD.
			CAUSSE, ch...

M. BEAUDUN, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. PIERRET, Président; M. BOYER, Assesseur;
MM. ROUX et SAMBUC, Agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

EXTERNAT

MM. le docteur Nové-Josserand, agrégé, chirurgien des Hôpitaux.

le docteur Pollosson, agrégé, chirurgien de la Charité.

le docteur Cordier, chirurgien de l'Antiquaille.

le docteur Gangolphe, agrégé, chirurgien de l'Hôtel-Dieu.

le docteur Bondet, professeur de clinique médicale à la Faculté.

INTERNAT

MM. le docteur Roque, agrégé, médecin des Hôpitaux.

le docteur Pic, agrégé, médecin des Hôpitaux.

le docteur Leclerc, médecin des Hôpitaux.

le docteur Rabot, médecin des Hôpitaux.

le docteur Chappet, médecin des Hôpitaux.

le docteur Mollard, médecin des Hôpitaux.

MM. le docteur Devic, agrégé, médecin des Hôpitaux.

le docteur Gangolphe, agrégé, chirurgien-major de l'Hôtel-Dieu.

le docteur Audry, médecin des Hôpitaux.

le docteur Weill, professeur de clinique médicale infantile.

le docteur Laroyenne, professeur-adjoint de clinique gynécologique.

le docteur Bérard, agrégé, chirurgien des Hôpitaux.

HOMMAGE DE SINCÈRE RECONNAISSANCE

INTRODUCTION

Ayant eu l'occasion d'observer plusieurs cas de rire et de pleurer spasmodiques, il nous a paru possible de dire encore quelques mots sur cette question et d'en faire le sujet d'une thèse. Notre maître, M. Devic, agrégé à la Faculté, médecin des Hôpitaux, a bien voulu nous aider dans ce travail et a droit à nos premiers remerciements. Nous avons pu voir quelques malades présentant des troubles spasmodiques, des jeux de physionomie, pendant notre semestre d'internat dans le service de M. Pic, agrégé, médecin des Hôpitaux, qui a bien voulu nous communiquer ses observations suivies d'autopsie, et nous l'en remercions très vivement ici.

Nous adressons aussi nos plus sincères remerciements à M. le professeur Pierret qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

La question du rire et du pleurer spasmodiques n'est, sans doute, pas neuve. Dès longtemps on avait

remarqué l'existence de ces troubles curieux de la mimique. Les premières observations de paralysie glosso-labée pseudo-bulbaire relatèrent quelques faits de ce genre et l'on en put signaler de semblables au cours de différentes affections des centres nerveux. Mais ces observations ne présentèrent un intérêt que du jour où l'on voulut chercher l'explication anatomique de ces phénomènes, en connaître les lésions causales et en fixer le mécanisme pathogénique.

Après l'autopsie, pratiquée par Magnus, Oppenheim et Siemerling, Bechterew émirent les premières hypothèses sur la localisation probable de la lésion causale du rire inextinguible, Brissaud, discutant, pour les éliminer, les théories de ses devanciers, s'appuyant sur les connaissances que nous avons de l'anatomie et de la physiologie des hémisphères cérébraux, arriva à la conception logique d'une hypothèse satisfaisante. Les observations confirmatives vinrent ensuite, apportant à la doctrine de M. Brissaud la consécration indiscutable des vérifications anatomiques.

Bien que la discussion puisse paraître close et que la récente thèse de Toulzac la résume dans son état actuel, il nous a semblé possible d'y revenir encore pour apporter quelques observations nouvelles. Nous ne publions ici que des observations avec autopsie et disons de suite que si, dans leur ensemble, elles affirment la théorie de Brissaud, leur examen nous a permis de faire une addition à cette hypothèse : ce sera la justification du présent travail.

Avant d'entrer dans l'étude du rire et du pleurer pathologiques, il a fallu dire quelques mots de ces phénomènes à l'état normal. Si la description n'en est pas très attrayante et paraît enlever tout leur charme à ces « mouvements de l'âme » dont la peinture a tenté nombre d'écrivains illustres ou ingénieux, nous trouverons, dans la littérature même, un défenseur : Stendhal n'a-t-il pas dit que le rire devait être décrit plutôt en style d'anatomie qu'en style d'académie ? Et puis, une thèse médicale n'est pas un ouvrage d'agrément, on la veut tout imprégnée de gravité scientifique, simple et sans art ; en ce genre de travail il faut savoir être sérieux, au risque même d'être ennuyeux.

CHAPITRE PREMIER

Le rire et le pleurer physiologiques.

Les sentiments affectifs de joie et de tristesse, phénomènes d'ordre psychique, s'extériorisent en des manifestations physiques, rire ou pleurer suivant les cas. Rires et pleurs sont, en quelque sorte, les gestes qui traduisent l'idée, joyeuse ou triste, du sujet.

Les phénomènes physiologiques du rire et du pleurer sont constitués par un assemblage d'actions musculaires, vasculaires et sécrétoires définies, parfaitement réglées et qu'il est possible de décrire d'une façon méthodique.

Dans son ensemble, l'accès de rire a pu être comparé (Raulin) à une sorte de crise épileptoïde, divisible, comme les accès comitiaux, en plusieurs périodes distinctes.

Le rire débute par une phase prodromique consti-

tuée par une sorte d'aura, avertissement subit qui précède l'envie de rire. L'aura peut être sensitive : ce sont alors de petits frissons, une sensation de chatouillement au niveau de la commissure buccale, des ailes du nez, des tempes, de l'épigastre, des sensations de palpitation ou de dyspnée subite. Elle est parfois sensorielle et se traduit par des éblouissements ou des phosphènes, par des sensations olfactives plus ou moins agréables, par des bourdonnements d'oreille, etc. L'aura motrice est constituée, le plus souvent, par de légères trémulations des muscles de la face, de la bouche surtout, par des mouvements des épaules, quelquefois par la flexion involontaire et brusque d'un orteil ou d'un doigt. Une légère rougeur ou une pâleur de la face, s'accompagnant d'une sensation de chaleur ou de froid, de léger vertige sont des phénomènes s'observant plus fréquemment et qui forment des aura vaso-motrices.

Le plus souvent instantanée, passant presque inaperçue, l'aura devient plus nette, se manifestant, au besoin, successivement sous diverses modalités, quand le sujet résiste quelque temps à l'envie de rire.

Enfin le rire éclate : c'est la période d'état. La fente buccale s'aggrandit par la rétraction des commissures qui, en même temps, s'élèvent. Les paupières battent, les sourcils s'élèvent, des plis se creusent à l'entour de la commissure labiale et de l'angle externe de l'œil, les cordes vocales se tendent, le sujet fait de fortes expirations brusques et saccadées et si, le rire se prolonge, la respiration en est profondément troublée : le corps se renverse en

arrière, les veines se distendent, la face devient rouge et vultueuse, les yeux, injectés, brillent d'un éclat plus vif et se couvrent de larmes. Dans le spasme maximum le malade paraît souffrir, il « se tient les côtes », il « se tord ».

Ces phénomènes varient de degré, non de nature ; du fou rire au sourire, il n'y a qu'une différence d'intensité. Quand le rire est excessif et de longue durée, les contractions, qui ont débuté par la face, se généralisent à tout le corps suivant la loi de diffusion, et l'on finit par s'agiter tout entier dans les hilarités les plus vives.

Puis l'accès passe et, dans la période de résolution, il ne reste qu'une sensation d'épuisement, une fatigue plus ou moins accusée, de la courbature, un état dyspnéique avec angoisse ; le point de côté est fréquent, la céphalée et les bourdonnements d'oreille se rencontrent aussi.

Presque toujours, à la fin d'un rire intense, surviennent des larmes et cela non seulement dans les cas pathologiques, mais dans les circonstances normales, où fréquemment le rire et les pleurs se succèdent où se mêlent. On a pu dire même que physiologiquement les larmes sont plutôt du domaine de la joie que de celui de la tristesse, celle-ci entraînant surtout une suractivité des vaso-constricteurs avec diminution des phénomènes sécrétoires. Sécrétion lacrymale et vaso-dilatation ne seraient donc que le résultat d'une réaction consécutive à la vaso-constriction initiale de la tristesse ; quand celle-ci décroît, les larmes arrivent : « On reprend haleine en

« pleurant, tandis qu'on verse des larmes de joie au
« plus fort d'un bonheur intense » (Raulin).

Le rire et le pleurer sont en effet, tant au point de vue psychique qu'au point de vue physiologique, des phénomènes de même ordre. Ils ont des centres nucléaires voisins ou superposables et leur expression mimique, faciale ou générale, est analogue.

Dans le pleurer, c'est encore la commissure buccale qui la première entre en jeu pour la manifestation mimique de la douleur. Les commissures s'abaissent, la fente buccale dessinant une courbe à concavité inférieure; parfois elle se rétrécit et proémine en avant, les lèvres faisant la moue; le muscle de la houppe du menton se contracte, les plis labiogéniens se creusent au maximum et forment de longues courbes descendantes. L'orbiculaire palpébral se contracte aussi, le front se plisse et tous les plis de la figure s'exagèrent. Ce n'est qu'après un temps plus ou moins long que se produisent les phénomènes de vaso-dilatation — rougeur de la face, injection des conjonctives — et d'hypersécrétion; les yeux deviennent brillants, les bords palpébraux se tuméfient, les larmes coulent.

En dehors de la face se passent des phénomènes moteurs qui peuvent précéder les larmes et se continuent pendant leur sécrétion; ils accompagnent les accès de tristesse intense et constituent le sanglot. Celui-ci est formé d'expirations saccadées, irrégulières, bruyantes et les cordes vocales, se tendant à leur tour, produisent l'émission de cris, brefs ou

prolongés, stridents, d'un timbre plus aigu que les éclats laryngés du rire.

Ceux-ci, malgré l'opinion ancienne qui faisait du diaphragme le centre du rire, sont indépendants du fonctionnement de ce muscle. Le diaphragme, augmentant les dimensions de la cage thoracique, est avant tout, un muscle inspirateur, et le rire est un phénomène exclusivement expiratoire. La tension des cordes vocales qui l'accompagne et qui réalise les bruits propres de l'éclat de rire, n'arrive jamais toutefois à l'occlusion glottique complète. Celle-ci est, au contraire, un élément nécessaire de l'effort ; d'où l'incompatibilité du rire et de l'effort, l'impossibilité d'effectuer, comme le prétendent les hercules de foire, une manœuvre de force en gardant le « sourire sur les lèvres ».

La partie vocale du rire s'accompagne de l'émission d'une voyelle qui normalement est l'I ou l'E fermé. Dans les rires à spasmes extrêmes, on produit la voyelle A, qui se change en O quand les lèvres se ferment, en E ouvert quand elles s'écartent. L'U est plutôt « l'onomatopée du chagrin ».

Le mécanisme facial du rire est l'élément le plus important de cet acte : du sourire au fou rire, en passant par le rire franc, le rire forcé, le rire moqueur etc., il y a une gradation insensible et l'on retrouve toujours des caractères fondamentaux communs à toutes les espèces avec des traits accessoires qui différencient chacune des formes.

Duchenne, de Boulogne, le premier, avait voulu se rendre compte expérimentalement du mécanisme

musculaire de la mimique émotive de gaité et il avait obtenu le rire par l'excitation du zygomatique qui devenait pour lui le muscle de la joie. Or, celui-ci, n'agissant que sur la bouche, ne donne qu'un rire faux; pour le rire vrai, la contraction de l'orbiculaire palpébral inférieur est nécessaire (Darwin). On rit des yeux autant que de la bouche. Et même on rit de tout le corps.

Les lignes fondamentales du rire, en effet, sont constituées par le mouvement oblique en dehors et en haut de la commissure buccale, par une courbe légère du sillon naso-labial, par le gonflement de la pommette et par une élévation de la paupière inférieure. Les lignes secondaires et variables sont formées surtout par les rides, devenues plus marquées ou même permanentes chez le vieillard, de l'angle externe de l'œil; par un léger abaissement des sourcils, parfois même par leur froncement.

S'il n'est pas le seul musclé de la joie, le grand zygomatique reste néanmoins l'un des plus importants dans les expressions de cette nature. Le petit zygomatique, l'élévateur commun de la lèvre inférieure et du nez, dont on avait fait ses auxiliaires, sont tout, au contraire, ses antagonistes. Ce sont, d'après Duchenne, les muscles du pleurer. Ces muscles sont d'ailleurs difficiles à exciter isolément et dans l'expérimentation comme dans la réalité, la face passe vite de l'expression joyeuse à la tristesse.

On peut, considérant le grand zygomatique comme le muscle essentiel du rire, examiner le rôle de chacun des muscles peauciers de la face dont l'ac-

tion s'ajoute à la sienne pour dessiner des lignes secondaires et créer des types différents de rire. Nous empruntons à la thèse de Raulin l'exposé résumé de ces associations musculaires et de leurs résultats mimiques.

L'orbiculaire palpébral inférieur, se contractant des deux côtés légèrement, donne le sourire, complètement le rire spontané vrai. Si l'orbiculaire se contracte d'un seul côté l'expression est celle du sourire moqueur.

Le buccinateur est le muscle du sourire ironique et lorsqu'à lui se joignent les fibres les plus profondes de l'orbiculaire des lèvres on obtient le rire renforcé.

Le palpébral supérieur et inférieur, se contractant en même temps que le muscle canin, réalise le rire méprisant.

Le dilatateur de l'aile du nez se contractant, comme pour permettre au sujet de humer un parfum, donne au rire une allure voluptueuse et le transverse du nez rend le rire lascif.

Le frontal donne au visage un aspect d'étonnement, de surprise ; le risorius de Santorini se contracte dans un léger rictus.

L'élévateur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez, le petit zygomatique et le sourcilier qui sont, nous l'avons déjà vu, les muscles de la tristesse donnent, en se contractant en même temps que le grand zygomatique, un sourire triste.

Les muscles du tronc interviennent, à leur tour, dans les accès du rire extrême et ce sont alors les

muscles expirateurs qui entrent en jeu ; les intercostaux internes, le petit dentelé, enfin les muscles de la paroi abdominale. Ces muscles produisent une série de saccades expiratoires et quand le rire se prolonge, le sujet est dans un état voisin de l'asphyxie.

C'est alors seulement que le diaphragme se contracte, produisant une inspiration sifflante, sorte de reprise ; cette contraction phrénique est un « spasme inspiratoire d'un rythme symétriquement opposé au rire » : ce spasme appartient plus au sanglot qu'au rire.

Indépendamment des phénomènes moteurs, phonateurs et respiratoires, il faut envisager aussi les actes sécrétoires et vaso-moteurs ; les premiers sont constitués par l'hypersécrétion lacrymale qui entraîne l'encombrement des voies d'évacuation normale des larmes et l'écoulement de celles-ci sur les joues. Les phénomènes vaso-moteurs, congestion des muqueuses conjonctivale et nasale, rougeur de la face, existent aussi bien dans le rire que dans le pleurer. Cette congestion est une véritable hyperhémie active, un phénomène vaso-dilatateur, elle n'est pas le résultat d'une simple stase veineuse asphyxique ; celle-ci se produit bien dans le rire intense et prolongé comme dans les sanglots répétés, mais ce n'est là qu'un accident surajouté à la vaso-dilatation primitive.

Tout cet ensemble de la mimique gaie ou triste est sous la dépendance de filets nerveux dont les centres bulbaires sont voisins et le lien qui unit les

diverses manifestations émotives s'explique par les « parentés nucléaires » (Brissaud) de leurs centres.

La sécrétion lacrymale, la démonstration en est faite depuis Magendie, est sous la dépendance des filets lacrymaux de la branche ophtalmique. Dans l'acte du pleurer, l'hypersécrétion est si abondante que Brissaud voit dans ce fait l'intervention d'un nerf moteur, qui agirait comme la corde du tympan dans la sécrétion salivaire : « C'est un filet du facial, « comme la branche de l'ophtalmique qui se rend à « la glande lacrymale. » Le facial est, d'ailleurs, innervant les muscles peauciers de la face, le principal nerf de la mimique; les nerfs moteurs oculaires ont une part minime dans l'expression des sentiments et la quatrième paire n'a aucun droit au nom de pathétique.

Dans la même colonne grise qui renferme les noyaux des nerfs moteurs oculaires commun et facial, on rencontre, en descendant, les noyaux du glosso-pharyngien, du pneumogastrique, du spinal et, plus bas, du phrénique qui tous peuvent, à divers moments, contribuer pour une part, à la mimique émotive. Du facial au phrénique, l'ébranlement se propage dans les noyaux contigus et tous ces centres nucléaires, entrant successivement en scène, provoquent, suivant une marche régulière, la succession des phénomènes moteurs qui vont du sourire au rire inextinguible : « Il entre, dit Brissaud, bien des « associations de cellules nucléaires dans l'expression « des sentiments. »

Au-dessus des noyaux bulbaires, il existe des

centres réflexes de la mimique qui siègent dans la couche optique et qui même, depuis Bechterew, peuvent être localisés d'une façon plus précise, dans la *région antérieure du thalamus*. Les fibres de projection thalamo-bulbaires passeraient dans l'*étage supérieur* du pédoncule. Les cellules de la couche optique sont, d'autre part, en rapport avec les éléments nerveux corticaux de la zone rolandique et du lobe frontal. Les fibres cortico-thalamiques réunissant les centres psychomoteurs aux centres réflexes de la couche optique occupent, avant de pénétrer dans le thalamus, le *bras antérieur* de la capsule interne. Il existerait, en outre, entre les deux couches optiques, des fibres d'association interhémisphériques qui traverseraient le corps calleux (R. y. Cajal, Brissaud).

Notons encore que les centres de la mimique sont, dans la couche optique, au voisinage des centres réflexes du chatouillement, du baillement ; au contact aussi des centres des mouvements de l'intestin et de la vessie, et nous savons que, parfois, les sphincters se relâchent dans le rire ; de sorte que, là encore, nous voyons un rapprochement anatomique en même temps que fonctionnel.

Ajoutons enfin que les centres de la mimique ont des voies de projection distinctes des voies motrices ordinaires, celles-ci passant dans le pied du pédoncule, et un fonctionnement indépendant de celui des centres moteurs volontaires. Les lésions corticales ou capsulaires n'ont pas d'action sur les actes réflexes de la mimique : alors que, dans l'hémiplégie, la mobilité volontaire est abolie dans le

domaine du facial inférieur, le rire spontané ou provoqué par le chatouillement persiste et les manifestations mimiques existent du côté paralysé comme du côté sain. Inversement, quand une lésion étendue de la couche optique, n'entraînant d'ailleurs aucune paralysie, a détruit les centres de la mimique, la motilité restant intacte, les manifestations émotives sont supprimées du côté opposé à la lésion : les observations cliniques actuellement connues ne laissent aucun doute sur ces points.

Les courtes notions anatomiques que nous venons de rappeler sont nécessaires pour comprendre l'origine du rire et du pleurer pathologiques, et nous y reviendrons dans l'étude des lésions qui déterminent l'éclosion du rire spasmodique.

CHAPITRE II

Le Rire et le Pleurer spasmodiques

Lorsque l'on considère un homme en proie à un accès de fou rire et qu'on regarde son visage grimaçant et congestionné, sa bouche largement ouverte d'où sortent des bruits stridents et inarticulés ; lorsqu'on le voit se renverser ou se courber, tandis que son corps tout entier est agité de secousses violentes et répétées et que les spasmes se succèdent sans relâche malgré que l'asphyxie paraisse imminente, l'idée vient alors — et parfois le mot est prononcé — que c'est là un malade.

Et pourtant on ne peut le regarder longtemps sans sourire, sans être bientôt gagné soi-même par ce rire dont on ignore la cause et plusieurs personnes à la fois peuvent être atteintes ainsi par la contagion du rire. Par tout l'ensemble de ses caractères, le rire,

même normal, est déjà sur les frontières de la pathologie.

Quant ils deviennent symptômes d'une maladie, le rire et le pleurer ne diffèrent pas dans leurs traits essentiels de ce qu'ils sont à l'état de santé. Quelques caractères accessoires, l'existence d'une affection antérieurement reconnue, sont les seuls éléments permettant de décrire le rire et le pleurer pathologiques.

Nous laisserons de côté, dans cette étude, le pleurer de la démence sénile. Le « vieillard pleurnicheur » de Diderot, que ses larmes soient faites de regret du passé ou qu'elles soient sans motifs, ce qui est le cas le plus général, n'a rien qui puisse retenir notre attention. Chez le dément, sénile ou non, chez tous les délirants, chez les paralytiques généraux, rires et pleurs n'ont d'autre caractère que d'éclater sans cause apparente ; c'est un simple épisode parmi les troubles psychiques multiples que présentent ces malades, ce n'est pas un syndrome spécial répondant à une lésion anatomique définie. Le rire spasmodique vrai possède, nous le verrons, d'autres traits cliniques.

Pour intéressante que soit l'étude du rire et des pleurs au cours des névroses, elle ne nous retiendra pas davantage. Les hystériques surtout ont une physionomie mobile comme le sont leurs sentiments ; ils passent sans cesse, et presque sans cause, de la joie à la tristesse et des larmes au rire avec une rapidité qui déconcerte ; ce sont des malades agités et turbulents et leurs manifestations émotives, désor-

données comme leurs émotions, relèvent de troubles psychiques généraux.

Il faut faire une place à part à certains rires qui revêtent un caractère particulier du fait de troubles dans le fonctionnement de l'appareil musculaire facial. Les choréiques, par exemple, si elles rient facilement, sans motif, suivant les impulsions de leur caractère mobile et capricieux, ont un rire rendu étrange et anormal par les contractions brusques, irrégulières, incohérentes des muscles de la face : en dehors des accès de rire, leur visage conserve souvent l'aspect d'un rictus grimaçant consécutif aux contractions de l'orbiculaire des lèvres et du grand zygomatique, contractions grâce auxquelles se fait une véritable « danse des commissures. »

Le même aspect grimaçant peut se rencontrer dans l'athétose où les muscles grand zygomatique, risorius et élévateur de la lèvre supérieure sont généralement les plus atteints.

Dans le cas de paralysie faciale périphérique, pendant la période de flaccidité, le malade ne rit que d'un côté, les muscles paralysés restant immobiles. Plus tard, la face prend d'elle-même un aspect souriant ; c'est le présage de la contracture (Toulzac). Le grand zygomatique et l'élévateur commun de la lèvre supérieure et de l'aile du nez reprennent les premiers leur tonicité et donnent la physionomie souriante ; leurs antagonistes, orbiculaire et triangulaire des lèvres, sont parmi les retardataires et reprennent beaucoup plus tard leurs tonus.

On peut citer encore, dans le même ordre de

phénomènes, le rire de l'hémispasme glosso-labié et indiquer aussi, bien qu'il soit purement mécanique, le rire sardonique du tétanos.

Le rire et le pleurer spasmodiques véritables, que nous avons en vue ici, se rencontrent dans diverses affections nerveuses et avec le plus de fréquence dans l'hémiplégie, dans la paralysie labio-glosso-laryngée pseudo-bulbaire, d'origine cérébrale; on le rencontre encore dans la sclérose en plaques. Dans la maladie de Parkinson et dans la sclérose latérale amyotrophique, il est plus rare (Brissaud).

Que le malade soit un vieil hémiplégique en état de contracture, qu'il ait le masque immobile et pleurard, l'aspect un peu hébété du pseudo-bulbaire, ou qu'il ait le visage grimaçant et mobile de la sclérose en plaques, les accès de rire et de pleurs qu'il présente sont semblables dans des affections différentes.

Chez eux, rire et pleurs ne sont pas fonction d'un d'un trouble psychique, ils ne traduisent pas une perte de l'équilibre mental. Ces accès de joie ou de tristesse se produisent, comme chez le sujet normal, sous l'influence d'une cause extérieure, d'une impression affective joyeuse ou pénible. L'impression première peut être très légère; il suffit de regarder le malade en souriant, de prononcer devant lui le mot « rire » pour voir le rire éclater aussitôt. Ce motif si futile qui provoque une manifestation mimique désordonnée, le malade l'oublie parfois, ne se souciant plus de la cause de son rire, et le trouve déplacé, mais ce motif a néanmoins existé.

Ce n'est pas l'état mental de ces malades qui est

troublé, c'est là manifestation motrice des sentiments qui est dérégulée : « C'est une expression « motivée, mais excessive, qui se traduit en pathologie par un syndrome spasmodique » (Brissaud).

Doit-on dire, cependant, que les malades qui présentent ces crises de rire et de pleurer spasmodiques, aient des fonctions intellectuelles absolument normales ? M. Brissaud est affirmatif sur ce point ; les malades qu'il présente dans une de ses leçons cliniques, sont *des hémiplegiques et non des déments*. Entre la démence et l'état psychique normal, il y a des degrés et bien souvent, ce semble, ces malades sont dans un état intermédiaire voisin de la normale ; mais ils présentent toutefois un fonctionnement intellectuel imparfait. Cela est vrai surtout pour les pseudo-bulbaires, nous le voyons dans quelques-unes des observations publiées ici. Nous en trouvons aussi des exemples dans les thèses d'Halipré et de Comte ; dans cette dernière, on voit, fréquemment signalés côte à côte, le rire et le pleurer spasmodiques et une déchéance psychique plus ou moins prononcée (Voir observations VI, VII, VIII, IX et XI). Il en est de même dans le cas de Rummo (Observation XII).

Dans d'autres observations, il est vrai, on trouve noté le rire et le pleurer spasmodiques sans troubles psychiques (Observation X) ou la déchéance intellectuelle sans troubles de la mimique ; mais il reste que souvent les deux coexistent et pour M. Déjerine, qu'il s'agisse de pseudo-bulbaires ou d'hémiplegiques, le déficit intellectuel existerait

toujours, plus ou moins prononcé. Sans aller aussi loin que cet auteur, et sans conclure avec lui que rire et pleurs inextinguibles sont « l'indice, non d'une « lésion spéciale, mais d'une sorte de retour à l'état infantile », il est permis de noter que ces troubles de la mimique émotive sont fréquemment accompagnés de troubles intellectuels plus ou moins accusés. Nous ne concluerons pas, d'ailleurs, que les premiers soient nécessairement sous la dépendance des seconds.

La description du rire et du pleurer spasmodiques sera nécessairement brève. Les manifestations de la mimique émotive à l'état normal ont été décrites au début. Les accès pathologiques que nous avons ici en vue ont, comme caractères principaux de naître à l'occasion de la cause la plus futile et d'être inextinguibles.

Lorsque l'on demande à l'un de nos malades des nouvelles de sa santé, il répond et sourit comme le ferait un homme sain. Mais aussitôt le sourire s'accuse et le malade éclate de rire. C'est une réaction exagérée en réponse à une faible cause provocatrice. L'exagération devient plus forte encore par la prolongation du rire. Le spasme est déchainé; plus rien ne l'arrête et le malade rit sans arrêt et sans cesse pendant plusieurs minutes, pendant un quart d'heure quelquefois. On pourrait croire, par moments, que le rire va s'arrêter; il décroît, se calme, le malade fait une grande inspiration et le rire, de nouveau, part en fusées continues que rien ne peut maîtriser. Le sujet perd ses urines, il est cyanosé,

asphyxique, il « en perd le souffle et presque le sentiment » et ne se calme enfin qu'au moment où il est exténué, à bout de forces, tout le corps douloureux d'avoir trop ri. Il comprend que son rire a été déplacé et exagéré, il dit que cela est stupide mais involontaire et impossible à maîtriser, il s'en attriste et pleure.

Souvent ainsi les larmes succèdent au rire, mais l'accès de pleurs, moins bruyant, est aussi en général plus court que l'accès de rire. Ces malades poussent le rire à l'extrême ; dans les manifestations de tristesse, ils se contentent le plus souvent de pleurer ; ils vont rarement jusqu'au sanglot. Le plus grand nombre de ces malades ont en même temps des accès de rire et de pleurs qui se succèdent et se mêlent ; quelques-uns n'ont que des crises de rire sans manifestations tristes ; ceux qui présentent des accès de pleurer spasmodique à l'exclusion du rire sont aussi nombreux. Un de nos malades (Obs. I) a eu pendant une période des accès de rire et pendant la période suivante, deux ou trois mois, du pleurer seul.

Presque toujours les malades se rendent compte que leurs manifestations émotives sont déplacées et exagérées. Un malade de Brissaud renonçait à aller au théâtre parce que l'intensité de ses réactions émotives était une gêne pour ses voisins et un ennui pour lui. Un autre, étudiant, atteint d'hémiplégie syphilitique ne lisait plus de romans parce qu'il versait trop de larmes sur les malheurs de l'héroïne et que les aventures heureuses lui donnaient « de véritables transports ». Ces deux malades étaient des

sujets intelligents ayant conservé un état psychique parfait. Mais chez ceux même qui, ayant naturellement une intelligence peu développée, ont encore, du fait de leur maladie un déficit intellectuel plus ou moins accusé, on retrouve fréquemment cette conscience de leur état. Ils savent qu'ils rient ou pleurent pour des motifs insignifiants, que leurs éclats dépassent toutes les bornes et ils se sentent ridicules.

La présence chez un malade du rire ou du pleurer spasmodique n'a pas de valeur diagnostique et ne modifie en rien le pronostic. C'est un symptôme, ou un syndrome, qui peut se rencontrer dans plusieurs affections du système nerveux central, que ces affections soient bien caractérisées, qu'elles soient au contraire incomplètes et mal définies ; sa constatation ne peut aider au diagnostic de la maladie première.

Ce syndrome ne comporte pas non plus de pronostic spécial. La maladie causale évolue progressivement, c'est le cas ordinaire, ou guérit sans que l'existence du rire inextinguible puisse donner des indications pronostiques. Disons cependant que, dans les maladies à évolution fatale, paralysie pseudobulbaire par exemple, le rire disparaît souvent pendant les dernières périodes. D'autre part, ce symptôme a été constaté plusieurs fois (Brissaud, Bechterew) dans des cas d'hémiplégies syphilitiques ; celles-ci ayant guéri par le traitement spécifique intense et prolongé, le rire a disparu au même titre que les autres signes cérébraux.

Rire et pleurer spasmodiques ne sont donc que des

phénomènes dont l'observation est curieuse et il n'y faut pas chercher d'autre signification clinique. Leur existence, pourtant, pourra permettre d'affirmer une lésion cérébrale. La localisation précise de ces lésions fera l'objet d'un dernier chapitre, mais, auparavant, nous allons rapporter l'histoire pathologique des malades que nous avons pu observer et donner le compte-rendu de leurs autopsies pour pouvoir ensuite discuter, avec des faits à l'appui, les hypothèses pathogéniques qui ont pu être proposées.

Il nous a paru inutile de revenir dans un chapitre spécial sur le diagnostic différentiel du rire spasmodique. La courte description qui a été donnée des autres rires pathologiques que l'on éliminait de cette étude semble suffisante pour montrer les différents caractères distinctifs entre ces troubles d'origine diverse et le rire spasmodique proprement dit.

CHAPITRE III

Observations

La plupart des cas publiés de rire et de pleurer spasmodiques ont été réunis dans la thèse de Toulzac. Nous ne donnerons en leur entier que quelques observations inédites suivies d'autopsie ; celles où manquait la vérification anatomique ont été écartées, puisque le côté anatomopathologique de la question et la détermination des lésions propres à provoquer le syndrome de la mimique spasmodique sont les seules parties réellement importantes de cette étude.

La première de ces observations a été recueillie dans le service de M. Devic ; les suivantes nous ont été communiquées par M. Pic.

OBSERVATION I

HYPERTROPHIE DU CŒUR DE CAUSE RÉNALE. — RIRE ET PLEURER SPASMODIQUES. — CRISES CONVULSIVES TERMINALES LOCALISÉES A DROITE. — AUTOPSIE: NÉPHRITE, GROS CŒUR, ATHÉROME GÉNÉRALISÉ. — RAMOLLISSEMENTS MULTIPLES : CORPS CALLEUX, PÉDONCULE, LES DEUX PUTAMENS, THALAMUS DROIT. — PAS DE LÉSIONS CORTICALES.

G... Marie, 55 ans, ménagère.

Antécédents héréditaires. — Père et mère morts, très âgés, d'affections pulmonaires aiguës. Un frère et une sœur plus âgés que la malade et actuellement en bonne santé. Un fils bien portant. Aucune de ces personnes ne présente de malformation congénitale. Le mari de la malade, alcoolique avéré, est mort de maladie inconnue.

Antécédents personnels. — Bonne santé antérieure. Rougeole dans l'enfance. Une atteinte unique de rhumatisme à l'âge de 32 ans; la malade resta un mois au lit et fut traitée par la quinine. Un seul accouchement à terme à 27 ans; pas d'avortements. Ménopause à 49 ans, sans incidents.

Depuis deux ans environ, la malade se plaint d'un peu de dyspnée d'effort; depuis la même époque, elle urine fréquemment, surtout la nuit: les urines étaient claires; depuis quelques jours seulement elles seraient troubles et foncées. Il y a trois semaines environ la malade a vu sa dyspnée augmenter et se plaint de palpitations. Elle tousse un peu, a une expectoration muqueuse peu abondante; jamais d'hémoptysies.

Etat actuel. (16 mai 1900). — Aux poumons: sonorité diminuée dans les sommets, normale partout ailleurs. Râles muqueux aux deux bases; sibilances disséminées.

Cœur : la pointe bat dans le sixième espace, presque sur la ligne axillaire. Choc net, assez bien détaché; pas de frémissement. A la pointe le premier bruit est fortement frappé, prolongé. A l'appendice xyphoïde souffle systolique intense qui diminue à mesure qu'on se rapproche de la pointe; ce souffle n'est pas modifié par la respiration ni par la position de la malade. Jugulaires peu turgescents. Pouls régulier, de tension élevée.

Pas de troubles gastriques.

Pas d'œdèmes périphériques.

Les urines contiennent un dépôt abondant formé de sédiments et d'une petite quantité de pus. Gros disque d'albumine.

La malade présente, à la main droite, un pouce double, en pince de homard; le pouce surnuméraire a deux phalanges. Pas d'autre malformation congénitale.

L'état psychique de la malade est très défectueux. La perte de la mémoire est absolue. La malade ne sait plus son nom de fille, l'âge de son fils, etc. Elle présente de fréquents accès de rire spasmodique. Il suffit de la regarder un instant, de lui dire quelques mots pour faire éclater le rire; celui-ci est intense et prolongé et s'accompagne presque toujours d'une émission involontaire d'urine. Une fois le rire calmé, la malade, interrogée sur la cause de ce rire déclare l'ignorer et souvent reprend un nouvel accès d'hilarité.

Pas de troubles de la motilité ni de la sensibilité.

19 mai. — On n'entend plus le souffle à l'appendice xyphoïde; ce souffle est perçu sur le sternum, au niveau de la quatrième côte; il est systolique, bref et sans propagation. Entre le bord du sternum et la pointe on perçoit un bruit de galop manifeste.

29 mai. — Outre le galop on entend à nouveau près de l'appendice le souffle systolique, perçu le premier jour.

19 juin. — Galop perceptible à la palpation comme à l'auscultation. Pas de myosis.

Murmure vésiculaire affaibli à droite. Pendant le sommeil de la malade on observe un léger rythme de Cheyne-Stokes.

10 août. — Galop toujours très intense. Le souffle est perçu dans une région limitée, il augmente par la pression du stéthoscope.

Le rire spasmodique persiste.

11 septembre. — La malade a eu, pendant trois jours, des selles sanglantes et glaireuses. Aujourd'hui elle a encore de la diarrhée, mais plus de sang.

Le pouls est à 60 ; le galop a disparu.

Respiration irrégulière sans Cheyne-Stokes.

18 septembre. — L'état psychique est toujours le même.

Perte complète de la mémoire pour les faits anciens et récents ; la malade comprend cependant ce qu'on lui dit.

Rire inextinguible à tout propos.

Pouls rapide, irrégulier. Plus de Cheyne-Stokes vrai.

25 mai 1901. — La malade est devenue gâteuse depuis quelque temps. Elle répond cependant encore aux questions qu'on lui pose.

Galop perceptible à la main. Pas d'œdème. Amaigrissement.

13 juin. — Légère parésie du bras gauche. La malade aurait eu, dans la nuit, deux crises mal définies, avec secousses surtout prononcées à gauche.

2 juillet. — Hier soir la malade a eu une crise convulsive, avec secousses surtout prononcées à la face et aux membres du côté droit.

20 septembre. — La malade a beaucoup maigri ; elle ne parle plus depuis quelque temps.

Le rire a fait place à du pleurer spasmodique fréquent et intense, accompagné de sanglots.

10 octobre. — Depuis un mois la malade ne dit plus un mot. Elle continue à avoir du rire et du pleurer spasmodiques, mais elle pleure plus souvent qu'elle ne rit. Elle reste, le plus

souvent, dans le décubitus latéral gauche, en chien de fusil. On ne trouve plus trace de paralysie, et elle se sert également des membres des deux côtés.

Elle mange et dort bien, maigrit cependant. Pas d'escharres; elle continue à gâter

20 octobre. — La malade, qu'on avait levée hier à 2 heures, a été prise, aussitôt recouchée, de crises convulsives qui ont duré jusqu'au lendemain à midi. A ce moment, elle est tombée dans le coma et elle est morte à 5 heures du soir.

Les crises avaient le caractère de l'épilepsie jacksonienne, caractérisées par des secousses du côté droit, commençant à la face et se propageant au bras et au membre inférieur. Très intenses et subintrantes au début, les crises ont diminué au bout de quatre heures environ et se sont reproduites, depuis, tous les 5 ou 10 minutes. En dehors des crises les membres étaient flasques, les réflexes abolis; la recherche de la sensibilité ne donnait aucun renseignement. La tête et les yeux étaient déviés à droite. Pupilles dilatées.

T. : 40° 1, à 3 heures du soir.

Urines : gros disque d'albumine.

Autopsie. — Pas de liquide dans les plèvres.

Poumons (droit : 550 grammes; gauche : 480 grammes) : un peu d'emphysème; ni congestion, ni œdème; pas trace de tuberculose ancienne ou récente.

Ganglions trachéo-bronchiques anthracosiques; ils ne sont ni volumineux ni caséux.

Aorte : athérome très marqué. Plusieurs ulcères au niveau de la crosse et à la partie inférieure de l'aorte abdominale.

Cœur (560 gr.) : pas trace de péricardite; quelques plaques laiteuses. Hypertrophie très prononcée du myocarde, sans surcharge grasseuse. L'hypertrophie intéresse les piliers charnus de la mitrale; l'infundibulum est dilaté.

Pas d'insuffisances ni de rétrécissements orificiels.

L'athérome se propage sur la région mitro-aortique, sans former de dépôt au fond des nids de pigeon.

Etat fenêtré très marqué des sigmoïdes aortiques ; intégrité des coronaires dont les branches forment, à la surface, des courbes sinueuses.

Le ventricule gauche présente, à sa base, une paroi épaisse de 31 millimètres.

Reins (droit : 120 ; gauche : 125 grammes) : quelques kystes à la surface. La capsule est adhérente, la substance corticale diminuée de hauteur. La sclérose est nette, mais pas aussi prononcée qu'on aurait pu s'y attendre, étant donnée l'hypertrophie du cœur.

Foie (1.320 grammes) : un peu mou ; déformation du corset, vésicule pleine de bile, sans calculs.

Rien à l'appareil digestif ni aux organes génitaux. Pas d'ascite.

Cerveau : pas d'adhérences dure-mériennes anormales ; pas d'hémorragies méningées, pas d'œdème, pas de thrombose des sinus.

A la base, les artères du polygone sont extrêmement athéromateuses, parsemées de plaques calcaires, mais elles sont perméables sur toute leur étendue, même au niveau des sylviennes.

En séparant le cervelet des hémisphères cérébraux, la coupe montre un petit ramollissement au niveau du *locus niger* droit. Le ramollissement a la grosseur d'un pois et empiète également sur la calotte et sur le pied.

En séparant les deux hémisphères on voit un ramollissement de la grosseur d'une noisette centrant exactement le bourrelet du corps calleux.

Les circonvolutions, examinées avec soin, après décortication, tant à la surface qu'à la coupe, ne présentent rien d'anormal.

En procédant, à droite et à gauche, aux coupes de Pitres, on note la présence, au niveau des deux putamen, de petits foyers lacunaires et même de quelques points hémorragiques. Pas

de foyer ocréux ancien. Il existe également quelques points ramollis dans la couche optique droite.

D'une façon un peu diffuse on rencontre, dans le cerveau, quelques points hémorragiques de la grosseur d'un grain de mil.

Rien à la protubérance ni au bulbe.

OBSERVATION II

SCLÉROSE EN PLAQUES A FORME FRUSTE. — ATTAQUES APOPLECTIFORMES. — CONSERVATION DE L'INTELLIGENCE. — RIRE ET PLEURER SPASMODIQUES AVEC PRÉDOMINANCE DE CE DERNIER. — AUTOPSIE : PLAQUES DE SCLÉROSE DISSÉMINÉES DANS TOUT L'AXE NERVEUX. — PLAQUES AU CENTRE DE LA COUCHE OPTIQUE GAUCHE ET SUR L'ÉCORCE DU THALAMUS DROIT, — RIEN AU PUTAMEN NI A LA CAPSULE INTERNE.

R..., Michel, 42 ans, employé de commerce.

Antécédents héréditaires. — Père vivant. Mère morte cardiaque. Grand-père paternel rhumatisant, Grand-père maternel mort d'un ictus.

Antécédents personnels. — Pas de maladies antérieures. Pas de rhumatisme. Le malade dit qu'il n'a pas eu la syphilis, mais, à 18 ans, il eut sur le gland un « bouton » qui dura un mois et ne fut pas soigné par un médecin. On voit nettement encore une cicatrice dans le sillon balano-préputial. Le malade ne paraît pas avoir eu d'accidents secondaires. A 28 ans, il eut un enfant né à terme, mais mort. Un an et demi après deuxième enfant bien portant. Un troisième enfant est également en bonne santé. Deux mois avant le début de sa maladie actuelle le malade aurait fait une

chuté violente, mais à ce moment déjà il avait remarqué, depuis deux jours, un peu d'incohérence dans ses mouvements, sans paralysie.

La maladie actuelle a débuté en avril 1887 (à 32 ans). Un matin, au réveil, le malade se trouva dans l'impossibilité presque complète de marcher ; son bras gauche était aussi parésié. L'amélioration fut rapide ; au bout de douze jours le malade quitta le lit et reprit son travail, gardant seulement une certaine maladresse du membre supérieur gauche. Ces troubles augmentèrent progressivement et s'étendirent à la jambe gauche. Celle-ci devint rigide et, cinq à six ans après le premier accident, le malade marchait avec peine. L'état s'aggravant encore le malade est, depuis dix-huit mois, incapable de tout travail.

Etat actuel, 18 novembre 1897. — Peu de troubles du côté de la tête et des organes des sens. Pas de paralysies oculaires. Le malade aurait eu, il y a deux ans, de la diplopie qui n'existe plus aujourd'hui. La pupille réagit bien. Léger nystagmus horizontal dans la position extrême droite.

Pas de troubles de l'audition, de l'odorat ni du goût.

La pointe de la langue est légèrement déviée à gauche, la commissure labiale abaissée de ce côté.

Le membre supérieur gauche est appliqué contre le tronc, l'avant-bras fléchi sur le bras, la main en extension. Pas de raideur de l'avant-bras et de la main, mais le bras résiste quand on veut l'écarter du tronc. Le réflexe tricipital est très net à gauche ; le réflexe des radiaux paraît plutôt diminué de ce côté.

Le membre inférieur gauche est en extension ; le pied est en varus équin, position que l'on corrige facilement.

Dans la marche le malade fauche nettement.

Réflexe rotulien exagéré et trépidation épileptoïde.

La force est très diminuée dans tous les muscles du

membre gauche ; à droite elle est diminuée dans les extenseurs.

Pas de troubles des sphincters.

Pas de *troubles intellectuels* : l'intelligence paraît absolument intacte. Pas de troubles de la sensibilité.

Rire et pleurer spasmodiques fréquents, mais avec une prédominance du pleurer. Pas de troubles de la parole.

Rien d'anormal du côté des organes thoraciques et abdominaux. Urines : ni sucre, ni albumine.

22 novembre 1897. — Le malade, après un léger refroidissement, a une légère élévation de température ; l'examen des viscères est négatif. Du côté des membres gauches la contracture a augmenté et elle a apparu à droite ; on trouve, de ce côté de l'exagération des réflexes et de la trépidation épileptoïde. Le malade raconte que pareil accident lui est arrivé déjà il y a huit ans, et une autre fois il y a deux mois. Au bout d'une journée les contractures disparaissent.

5 décembre. — Dans la nuit le malade se réveille brusquement, couvert de sueur et dans un état de contractures généralisées. Ces accidents disparaurent en trois ou quatre heures. Le malade avait eu, dans la journée précédente, quelques vives émotions.

2 juin 1898. — Le malade se trouve amélioré. L'examen toutefois révèle le même état spasmodique qu'antérieurement. Les réflexes sont maintenant plus exagérés à droite qu'à gauche ; il en est de même du phénomène du pied. La force est à peu près nulle du côté gauche. La marche est impossible. Les réflexes plantaires sont abolis.

28 juillet. — Le malade a beaucoup maigri et a perdu ses forces. Il est en proie à un désespoir constant et parle de suicide. Le rire spasmodique a à peu près disparu, mais le *pleurer spasmodique* est devenu très fréquent.

2 août. — Ictus apoplectiforme ; obnubilation intellectuelle ; parésie des membres droits. T. = 39°.

3 août. — Le malade a repris son état ordinaire. Pas de troubles de la parole.

23 janvier 1899. — Hier le malade a eu une perte de connaissance. On ne constate toutefois rien de nouveau dans son état.

4 février. — Hier soir, vers 8 heures, le malade a eu un frisson et a été pris de contractures généralisées. Il a été agité pendant toute la nuit. Ce matin, le malade est dans le décubitus dorsal, incliné à gauche. Respiration suspirieuse, pouls = 144. Peau chaude et sèche ; extrémités froides et cyaniques. Langue sèche, peu mobile ; la déglutition est difficile. La résolution musculaire est complète, même dans le membre supérieur gauche habituellement très rigide. Hypotonie des muscles du tronc et de la nuque avec douleur spontanée dans cette dernière région.

Le *rire et le pleurer spasmodiques* ont disparu.

Pupilles égales, réagissant bien.

5 février. — Le malade succombe avec des phénomènes bulbaires, tachycardie extrême, dyspnée sans aucun signe de localisation au cœur ni aux poumons. Urines : léger nuage d'albumine, pas de sucre.

Autopsie. — Poumons : Dr — 690, G = 820 gr. Ils ne présentent rien autre qu'une congestion très intense des bases.

Cœur : 360 gr., de volume normal. Pas de lésions du péricarde ni de l'endocarde. Les orifices ne présentent ni insuffisance ni rétrécissement.

Reins : 230 et 160 gr., très congestionnés ; un gros kyste à droite.

Foie : 1230 gr., d'aspect normal.

Corps thyroïde volumineux fibro-kystique.

Moelle : de consistance un peu accrue, surtout dans sa région moyenne. Dans la région lombaire on voit une plaque de sclérose occupant tout le segment postérieur de la moitié droite de la moelle ; une autre plaque siège au niveau

du faisceau de Gowers gauche. A la région moyenne, nombreuses plaques disséminées paraissant intéresser surtout, d'une part, les cordons postérieurs près de la scissure médiane et, de l'autre, les cornes antérieures qui paraissent comme rétractées et creusées de cavités. A la région cervicale, plaques au niveau du faisceau de Gowers droit et du faisceau cérébelleux direct gauche.

L'isthme de l'encéphale présente sur sa face antérieure de grandes plaques de sclérose. La plus grande siège à la face inférieure de la protubérance ; à droite, elle empiète sur le sillon bulbo-protubérantiel et descend jusqu'à l'olive bulbaire. Trois autres siègent à la partie supérieure de la protubérance. Toutes ces plaques, de couleur hortensia, sont limitées nettement par un sillon et forment des dépressions.

Le plancher du quatrième ventricule est dur dans son ensemble. Il existe une plaque au niveau du toit ventriculaire.

Encéphale : à l'hémisphère gauche, plaques de sclérose très dures au niveau du prolongement occipital du ventricule latéral. Plusieurs plaques disséminées dans la substance blanche. Une plaque considérable *au centre de la couche optique*.

Hémisphère droit : une plaque dure, rétractée, sur la paroi externe du prolongement occipital du ventricule ; quelques plaques au niveau de l'écorce et de la *couche optique*. Nombreuses plaques dans la couronne rayonnante ; une petite au centre de la substance blanche du lobe frontal.

Rien d'anormal au cervelet sauf la plaque du toit du 4^e ventricule.

OBSERVATION III

NÉPHRITE CHRONIQUE. — RAMOLLISSEMENTS CÉRÉBRAUX : DÉGÉNÉRESCENCE PYRAMIDALE BILATÉRALE. — SYNDROME GLOSSO-LABIÉ. — RIRE ET PLEURER SPASMODIQUES. — AUTOPSIE : NÉPHRITE. — RAMOLLISSEMENTS BILATÉRAUX DES PUTAMENS ET DES RÉGIONS CENTRALES ET POSTÉRIEURE DES THALAMUS. RAMOLLISSEMENT CAPSULAIRE GAUCHE (FAISCEAU GÉNICULÉ). BRONCHO-PNEUMONIE TERMINALE.

G... Antoine, 56 ans, tisseur.

Antécédents. — Père mort à 28 ans, d'accident. Mère morte à 73 ans, d'affection cardiaque. Deux frères en bonne santé.

Le malade a eu trois enfants : deux morts-nés à terme ; le troisième est bien portant.

Fièvre typhoïde à 14 ans. Pas de syphilis, pas d'alcoolisme, pas de rhumatismes.

Il y a six ans, sans prodromes, une attaque survint brusquement et s'accompagna d'hémiplégie gauche, respectant toutefois la face. Peu à peu la paralysie diminua et le malade reprit complètement l'usage de ses membres.

Depuis cette première attaque, la parole est devenue embarrassée et cet embarras a toujours été en augmentant.

Six mois après, survint un deuxième ictus qui n'entraîna aucune aggravation de l'état du malade. Toutefois le caractère de celui-ci s'assombrit ; le malade devint taciturne et restait souvent plusieurs heures sans parler.

Etat actuel, 12 décembre 1898. — Le malade paraît triste ; il parle peu. *Il pleure* dès qu'on essaye de l'interroger ; à d'autres moments, au contraire, *il rit sans motif*.

La parole est confuse, bredouillante, les syllabes sont indistinctes.

Pas de tremblement des lèvres. La langue est animée de mouvements légers de va-et-vient antéro-postérieur, mais il n'y a pas de tremblements fibrillaires. Pas de déviation de l'organe.

Un peu de gêne de la déglutition.

La voix paraît normale, n'est pas bitonale ; le malade déclare cependant qu'elle a beaucoup changé.

La commissure labiale gauche est plus élevée que la droite. Les mouvements, les grimaces se font plus difficilement à gauche qu'à droite.

Léger ptosis à gauche.

Aux membres inférieurs force normale, peut-être un peu moindre à gauche. Les mains étendues ne présentent pas de tremblement, mais les doigts effectuent des mouvements continuels et lents.

Aux membres inférieurs, la force est conservée. Réflexes rotuliens normaux : on ne peut provoquer les réflexes tendineux aux membres supérieurs.

Un peu d'incoordination aux membres inférieurs. Le malade hésite quand il porte brusquement le doigt sur le lobule du nez. Aux membres inférieurs le malade, les yeux fermés, hésite aussi pour placer un talon sur le genou opposé. La démarche est hésitante ; le malade marche à petits pas, les jambes écartées, il chancelle à chaque pas et l'on est obligé de le retenir. Debout, les yeux fermés, il perd l'équilibre au bout de quelques instants. Pas de troubles de la sensibilité sur toute l'étendue du tégument.

La vue s'est affaiblie. Pupilles normales réagissant bien à la lumière et à l'accommodation. Ouïe, goût, odorat semblent normaux.

Rien d'anormal à l'appareil digestif ; hernie inguinale gauche.

Poumons : respiration emphysémateuse, sans râles.

Cœur : pointe difficile à percevoir. Rythme de galop très manifeste à maximum dans la zone méso-cardiaque.

Matité hépatique peu étendue.

Cedème des jambes atteignant le genou.

Urines : 2 litres en 24 heures, pas de sucre ; disque moyen d'albumine.

4 janvier 1899. — La démarche est légèrement spasmodique, le pied trainant sur le sol et la jambe gauche fauchant.

Réflexes rotuliens très exagérés, surtout à gauche.

Réflexes plantaires très prononcés, mais avec flexion des orteils.

Léger tremblement des membres supérieurs.

Pas de trouble d'aucune sensibilité.

La parole est bredouillante mais il n'y a pas d'aphasie d'aucune sorte. Malgré l'air d'hébétude du malade, l'intelligence paraît à peu près intacte. Les *accès de rire ou de pleurer spasmodiques* sont toujours très fréquents et s'accompagnent parfois d'issue involontaire des urines.

12 avril. — Depuis quelques jours l'état cérébral du malade s'est aggravé. Le malade ne répond plus aux questions, il a, d'une façon constante, des accès subintrants de mimique émotive spasmodique où le *rire alterne* sans transition avec les *pleurs*.

Dans les périodes de calme, les lèvres sont soulevées à chaque expiration. Paralysie du voile ; l'alimentation est devenue impossible. Pas de troubles respiratoires ni circulatoires.

Mai 1899. — L'alimentation est redevenue possible, quoique difficile. L'état psychique du malade reste le même.

Juillet. — Déchéance physique et intellectuelle progressive. Mort par broncho-pneumonie.

Autopsie, 29 juillet. — *Cerveau* : pas de lésions corticales. Sur des coupes horizontales on voit, à droite, une série de points ramollis dans le *noyau lenticulaire* et un gros foyer au *centre de la couche optique* ; à gauche, plusieurs foyers de ramollissement du *noyau lenticulaire*, quelques points dans

les régions moyennes et postérieures du *thalamus*, un gros foyer au *genou de la capsule* interne, empiétant légèrement sur la partie interne de la couche optique ; il existe, en outre, quelques petits ramollissements dans la substance blanche du lobe frontal.

La *moelle* est très altérée par l'élévation de la température, elle est diffuente en plusieurs points ; cependant les faisceaux pyramidaux paraissent sclérosés, le droit surtout.

On ne constate rien d'anormal dans les autres parties de l'axe nerveux.

Cœur : 410 grammes, volume un peu augmenté ; hypertrophie du ventricule gauche, pas de lésions orificielles. Un peu d'athérome aortique : l'athérome est très prononcé au niveau des radiales ; il est très net sur les artères de la base du cerveau.

Les reins paraissent légèrement scléreux.

A la base des poumons il existe une congestion intense et les sections bronchiques laissent écouler du muco-pus.

OBSERVATION IV

ALCOOLISME. — ATHÉROME. — RAMOLLISSEMENT CÉRÉBRAL BILATÉRAL PAR THROMBOSE. — HÉMIPLÉGIE GAUCHE AVEC CONTRACTIONS. — PARÉSIE DROITE. — PLEURER SPASMODIQUE ; LÉGÈRE DÉCHANCE INTELLECTUELLE. — *Autopsie* : ATHÉROME. — RAMOLLISSEMENTS BILATÉRAUX DES NOYAUX LENTICULAIRES ET DE LA RÉGION CENTRALE DU THALAMUS. — RAMOLLISSEMENTS PEU ÉTENDUS DANS LES DEUX SEGMENTS DE LA CAPSULE INTERNE.

M. Louis, 65 ans, cultivateur.

Antécédents héréditaires. — Père mort, à 85 ans, d'affection pulmonaire chronique. Mère morte, à 72 ans, d'ictus

apoplectique; la mort par ictus paraît être la règle dans ses ascendants du côté maternel.

Trois enfants, deux sont bien portants, un autre est mort d'un ictus à 56 ans. La femme du malade est morte à 46 ans de maladie indéterminée ; elle n'a pas eu d'avortements.

Antécédents personnels. — Excellente santé antérieure. Pas de rhumatismes. pas de syphilis. Excès alcooliques habituels. Le malade buvait un verre d'eau-de-vie au réveil, deux à trois litres de vin dans la journée et le dimanche cette dose s'élevait à cinq ou six litres.

En 1887, à la suite d'ennuis (mort de sa femme, perte de ses récoltes, etc.), son éthylisme s'aggrava et le malade vécut en état d'ébriété permanente.

En 1894, il eut un ictus léger qui lui laissa du bégaiement, du bredouillement, mais pas de troubles moteurs des membres.

En 1896, deuxième ictus, franc et complet, avec perte de connaissance qui dura deux jours et hémiplegie gauche consécutive.

En 1897, troisième ictus qui accentua les troubles de la parole et détermina de la parésie du côté droit.

Actuellement, juillet 1899, le malade présente une hémiplegie gauche sans contractures, mais les réflexes tendineux sont exagérés de ce côté aux membres supérieur et inférieur. Trépidation épileptoïde bilatérale plus marquée à gauche.

Réflexe de Babinsky ébauché à gauche ; le gros orteil seul se met en flexion.

A la face, les traits sont déviés à droite.

Les troubles de la parole sont très accentués : le malade ne peut prononcer que quelques mots et à voix basse. Il ne paraît pas avoir d'aphasie de réception ; il comprend ce qu'on lui dit et ce qu'il lit. Pas d'agraphie, l'écriture est un peu tremblée. Le malade paraît avoir surtout des troubles de l'articulation.

Léger déficit intellectuel ; l'état mental du malade est celui

d'un ramolli. Il n'a pu donner sur lui aucun renseignement et l'on n'a pu en avoir que par l'interrogation de son fils.

Le malade est très impressionnable, il pleure pendant qu'on l'examine et a fréquemment des accès de *pleurer spasmodique*.

Cœur, pointe dans le cinquième; pas de bruits anormaux; radiales dures.

Rien d'anormal aux poumons ni aux autres viscères.

Urines sans sucre ni albumine.

19 octobre. — Elévation de température, dyspnée, toux. Aux deux bases, il existe de la matité, un souffle léger aux deux temps, des râles sous-crépitaants. L'état cérébral reste le même.

2 novembre. — Dyspnée intense. On constate tous les signes d'un épanchement pleural double remontant à gauche jusqu'à l'épine de l'omoplate et dépassant à peine l'angle du côté droit. Urines rares. Mort.

Autopsie. — Epanchement pleural double: 500 grammes environ à droite, 800 à gauche. Quelques adhérences aux sommets. Atélectasie des bases; congestion et œdème très étendus. Pas d'infarctus.

Cœur : 650 grammes, volumineux. Orifice aortique large, mais les sigmoïdes sont suffisantes. Légère insuffisance des valvules auriculo-ventriculaires.

Athérome sur la valve interne de la mitrale.

Rate congestionnée, présentant un volumineux infarctus.

Reins congestionnés ; cicatrice d'infarctus anciens des deux côtés.

Foie a un peu l'apparence muscade.

Moëlle : sclérose très nette à l'œil nu du faisceau pyramidal croisé gauche ; sclérose se prolongeant vers le bulbe.

Cerveau. — Dans l'hémisphère droit existent des foyers de ramollissement qui siègent : 1^o au niveau de la portion antérieure du *noyau lenticulaire*, empiétant sur le *segment anté-*

rieur de la capsule interne ; 2° au niveau de la portion postérieure du noyau lenticulaire ; quelques petits foyers s'étendent en arrière de ce noyau dans la substance blanche ; 3° dans la *région centrale de la couche optique*.

Dans l'hémisphère gauche, les lésions sont à peu près systématiques mais plus étendues. Le *noyau lenticulaire* présente une série de ramollissements miliaires nombreux, surtout à sa partie antérieure et ne paraissant pas atteindre la capsule interne. Deux ou trois foyers sont disséminés dans la *couche optique*, respectant son extrémité antérieure. Le segment postérieur de la capsule interne présente quelques foyers ramollis dans sa partie moyenne ; on ne voit rien d'anormal dans le segment capsulaire antérieur.

OBSERVATION V

ATHÉROME. — NÉPHRITE. — LÉGÈRE PARAPLÉGIE SPASMODIQUE. — PARÉSIE DROITE ULTÉRIEURE AVEC SYNDROME GLOSSO-LABIÉ PSEUDO-BULBAIRE. — PLEURS SPASMODIQUES. — AUTOPSIE : RAMOLLISSEMENTS BILATÉRAUX DES NOYAUX LENTICULAIRES ET DES COUCHES OPTIQUES ; LÉSION DES DEUX SEGMENTS CAPSULAIRES A DROITE. — ATHÉROME, NÉPHRITE, EMPHYÈME, BRONCHO-PNEUMONIE-TERMINALE.

F... Jacques, 84 ans, tisseur.

Père mort relativement jeune. Mère morte, à 75 ans, d'un ictus apoplectique. Un frère et une sœur morts de maladies inconnues.

Antécédents personnels. — Marié à 37 ans, sa femme est morte, il y a quatre ans, d'un néoplasme de l'estomac.

Une fille âgée de 46 ans, bien portante; trois enfants morts en bas-âge.

Le malade n'a eu, antérieurement, d'autre affection qu'une sinusite maxillaire. Il entre à l'hospice à cause de son âge et se plaint seulement de lassitude dans les jambes.

Etat actuel. — Septembre 1899. Etat général excellent; fonctions digestives normales; rien à l'appareil respiratoire.

Cœur: pointe dans le 5^e espace. Bruits sourds sans souffles. Pouls régulier; radiales un peu dures.

Du côté de la motilité on constate que tous les mouvements sont possibles. La marche se fait à petits pas sans que le pied quitte le sol; la jambe gauche traîne plus que la droite, mais cette démarche n'a rien de spasmodique.

Réflexes tendineux normaux aux membres supérieurs, exagérés aux membres inférieurs; pas de trépidation épileptoïde.

Réflexes plantaires exagérés. Pas de troubles de la sensibilité.

Les fonctions intellectuelles sont conservées, mais le malade a fréquemment et sans motif des accès de *pleurer spasmodique*.

Urines; pâles, quantité normale; léger disque d'albumine pas de sucre.

14 mars 1900. — On s'aperçoit que le malade, au réveil, présente une certaine gêne de ses mouvements et quelques troubles de la parole et de la déglutition.

Il se tient debout, mais ne peut avancer; ses tentatives de marche aboutissent à un piétinement sur place. Examiné au lit, il ne présente pas de paralysie véritable, mais une simple parésie de ses membres. Le réflexe patellaire est exagéré à droite; le clonus du pied existe des deux côtés. Aux membres supérieurs, réflexes normaux à gauche, affaiblis à droite; de ce même côté, la parésie est beaucoup plus accentuée.

A la face, asymétrie considérable: les traits sont déviés à gauche, la langue un peu déviée à droite; le malade peut

faire quelques mouvements des lèvres. La luette est déviée à droite. Réflexe masséterin exagéré.

Gêne de la déglutition ; le malade ne peut avaler que de petites quantités d'aliments à la fois et la déglutition des solides est plus facile que celle des liquides : ceux-ci pénètrent fréquemment dans le larynx. Salivation abondante.

La parole, qui était, il y a quelques jours, très nette, est bredouillante et incompréhensible. De plus, chaque fois qu'on interroge le malade, on provoque une crise de larmes.

La sensibilité générale semble normale.

31 mars. — L'état est le même : dysarthrie très nette sans aphasie. Rien d'anormal du côté des viscères.

Déchéance progressive, mort 2 avril.

Autopsie. — Encéphale : nombreuses adhérences des méninges à la calotte crânienne. Athérome très prononcé des artères de la base ; nombreux points rétrécis sur le trajet des sylviennes ; on ne trouve pas d'oblitérations Pas de lésions apparentes de l'écorce cérébrale.

Hémisphère droit : sur une coupe on constate plusieurs zones de ramollissements dans les noyaux gris centraux. Le *thalamus* présente une zone ramollie du volume d'un haricot, siégeant sur son côté externe et empiétant fortement sur le *segment capsulaire postérieur*. Dans le *noyau lenticulaire*, quatre points ramollis, un assez volumineux sur le bord du *bras capsulaire antérieur*, trois autres dans la région externe, au contact de l'avant-mur. Deux autres petits points ramollis au centre du noyau. Presque tout le bras postérieur de la capsule est ramolli et diffus.

Hémisphère gauche : au centre de la *couche optique* et au centre du *noyau lenticulaire* existent des zones étendues de ramollissement. En outre, sur une coupe frontale, on trouve un foyer ramolli dans la région blanche située au-dessus du noyau coudé.

Protubérance dans la profondeur, à gauche ; on voit sur la coupe un foyer lacunaire du volume d'un pois. Rien

d'anormal, macroscopiquement, au bulbe, au quatrième ventricule, au cervelet ni à la moelle.

Cœur. — 350 grammes. Athérome de la mitrale qui est légèrement insuffisante. Athérome de l'aorte sans insuffisance et des coronaires sans oblitération.

Poumons. — Tuberculose ancienne des sommets ; emphyème des bords antérieurs ; petit noyau broncho-pneumonique de la base droite.

Foie grassex. Rate scléreuse. Reins durs avec adhérence capsulaire et nombreux petits kystes.

OBSERVATION VI

(Thèse de COMTE, Obs. XVI. — Résumée).

F. ., 70 ans. Rien à noter dans les antécédents. Début de l'affection actuelle, il y a trois mois, par un léger ictus. Consécutivement, troubles de l'équilibre et dysphagie accentuée. Dysarthrie, *pleurs spasmodiques* et *déficit intellectuel*. Maladresse des membres, surtout à droite. Parésie légère de la langue ; voile du palais presque intact. Parésie de la corde vocale gauche. Cachexie progressive, mort.

Autopsie. — Foyers sous-corticaux ayant déterminé dans le pied du pédoncule une dégénérescence située en dehors du quart interne ; celui-ci est respecté. Capsule interne : dans les régions optiques et sous-optiques on voit quelque trace de dégénérescence, d'ailleurs peu nette. Foyers protubérantiels atteignant de chaque côté quelques fascicules pyramideux postérieurs. A gauche, lésions cérébelleuses.

OBSERVATION VII

(Thèse de COMTE : Obs. XVII. — Résumée.)

Marie F. . ., 66 ans. A 46 ans, hémiplegie droite plus prononcée au membre inférieur. Guérison presque complète. A 57 ans, hémiplegie gauche avec syndrome pseudo-bulbaire. Dysphagie légère, dysarthrie plus accusée, *déficit intellectuel*, un peu de pleurer spasmodique. Contracture de la moitié gauche de l'orbiculaire des lèvres ; langue et voile presque indemnes. Mouvements alternatifs et continuels des cordes vocales et paralysie de la corde gauche. A 66 ans, nouvelle hémiplegie gauche avec augmentation de la dysarthrie ; station debout impossible. Gâtisme, déchéance progressive, mort trois mois après le dernier ictus.

Autopsie. — A gauche, foyers sous-corticaux et foyers dans la couronne rayonnante. Dégénérescence du pied du pédoncule ; un foyer à la partie supérieure de la protubérance. A droite, un foyer atteignant la couronne rayonnante, et un autre à la partie supérieure et postérieure du *segment antérieur de la capsule interne*. Foyers protubérantiels multiples et assez étendus. Lésions du pédoncule cérébelleux supérieur droit, du noyau de Deiters et de la masse blanche du cervelet des deux côtés.

OBSERVATION VIII

(Thèse de COMTE, Obs. XVIII. — Résumée.)

Joséphine C..., 66 ans, Rien à noter dans les antécédents. A 54 ans, hémiplegie droite très accusée, persistante, avec contractures et atrophie musculaire ; pas d'aphasie, mais syndrome pseudo-bulbaire qui disparaît au bout d'un an. A 65 ans le syndrome pseudo-bulbaire reparaît progressivement, *Déchéance intellectuelle* très marquée ; gâtisme ; *rire et pleurer spasmodiques*. Dysphagie légère, dysarthrie plus accentuée. Parésie très légère de la face, de la langue, du voile et des muscles masticateurs. A 66 ans, coma progressif et mort.

Autopsie. — Foyer occupant à gauche la partie postérieure du segment postérieur de la capsule interne et les régions environnantes (*partie postérieure du thalamus, putamen*) sclérose secondaire. Foyers sous-corticaux et protubérantiels des deux côtés.

OBSERVATION IX

(Thèse de COMTE, Obs. XX. — Résumée.)

A..., Anne, 66 ans ; deux enfants, un avortement. A 60 ans, hémiplegie gauche et syndrome pseudo-bulbaire. *Déchéance intellectuelle et pleurer spasmodique*. A 66 ans, recrudescence des troubles de la parole et de la déglutition.

Traces d'hémiplégie droite spasmodique. Bientôt après, amélioration. Actuellement face intacte, langue à peine parésinée, abolition du réflexe pharyngien, mais motilité du voile conservée ; masticateurs légèrement affaiblis. Aggravation de l'état général. Mort à 67 ans.

Autopsie. -- A droite, foyers sous-corticaux ; foyers placés dans la capsule interne et dans le pied de la couronne rayonnante, déterminant une dégénérescence du pied du pédoncule dont le quart antéro-interne est respecté. *Foyers multiples dans le thalamus* et un petit foyer à la partie postérieure du putamen. A gauche, foyers protubérantiels atteignant les fibres pyramidales postérieures.

OBSERVATION X

(Thèse de COMTE, Obs. XXI. — Résumée.)

Marie S..., 42 ans. Syphilis à 36 ans. A 41 ans, hémiplégie gauche, prédominant dans le membre inférieur. Diminution de la sensibilité à gauche. A 42 ans, paraplégie et troubles sphinctériens. A 43 ans, hémiplégie droite qui s'améliore et paralysie pseudo-bulbaire qui s'aggrave. *Pleurer spasmodique* ; dysarthrie, dysphagie très prononcée. Aggravation de l'état général, mort en décembre 1897, à 43 ans.

Autopsie. — A droite, foyers anciens dans le putamen et la capsule interne (segment postérieur). Foyers anciens et récents dans la protubérance. A gauche, foyer récent placé dans la *région thalamique supérieure* et empiétant sur le corps strié et la capsule interne (segment antérieur). Il affleure presque, sans l'atteindre, le *globus pallidus* qui est traversé par des fibres dégénérées.

OBSERVATION XI

(Thèse de COMTE, Obs. XXII. — Résumée.)

Marie P..., 42 ans. Syphilis probable vers l'âge de 22 ans. A 35 ans, hémiplegie droite sans aphasie, mais avec syndrome pseudo-bulbaire qui persiste seul. A 40 ans, légère parésie gauche. Dysarthrie, déglutition pénible; langue déviée à droite, paralysie de la moitié droite du voile et de la corde vocale droite. *Déficit intellectuel avec rire et pleurer spasmodiques*. Dyspnée, cyanose, mort par congestion pulmonaire.

Autopsie. — A gauche, foyers situés *au centre du thalamus* et à la partie postérieure du segment postérieur de la capsule interne; sclérose descendante s'étendant en avant jusqu'au genou; foyers protubérantiels. Les lésions de l'hémisphère droit n'ont pu être étudiées.

OBSERVATION XII

(RUMMO, Acad. de Palerme. — Résumée.)

X..., berger, 47 ans alcoolique, présente une hémiplegie droite avec aphasie motrice et crises convulsives de larmes. Il fait entendre des bêlements continus; ce n'est pas un acte phonateur, une tentative de langage; le malade, laissé seul bèle à intervalles réguliers; *crises de pleurs* avec san-

glots dès qu'on s'approche de lui. *Obnubilation intellectuelle* considérable. Mort par infection (escharres).

Autopsie. — Artérite de la base. Grand foyer de ramollissement jaune intéressant une grande partie du noyau lenticulaire gauche, la partie postérieure de la capsule externe et le segment postérieur de la capsule interne dans ses deux tiers antérieurs, empiétant sur le genou. Rien au thalamus. Dans le centre ovale, quelques cavités irrégulières et un foyer sur le faisceau pédiculo-frontal inférieur.

Dans l'ensemble de ces observations on trouve des lésions siégeant soit dans la capsule interne, soit dans les noyaux lenticulo-striés, soit dans la couche optique. Les lésions sont toujours bilatérales, mais non absolument symétriques ; on peut trouver dans un hémisphère l'une des lésions précédentes et une autre de ces localisations dans l'hémisphère opposé.

CHAPITRE IV

Anatomie pathologique et Pathogénie

Le rire et le pleurer spasmodiques, phénomènes d'observation curieux, ont suscité, avant toute vérification anatomique, l'apparition d'hypothèses destinées à expliquer ce syndrome morbide. On a supposé l'existence de lésions cérébrales diverses, avant d'avoir eu l'occasion de les constater.

On savait, depuis longtemps déjà (Magnus), que la mimique émotive était indépendante de l'innervation motrice volontaire de la face et, dès 1879, Nothnagel pensait qu'il devait exister une relation entre l'existence du rire inextinguible et une lésion de la couche optique.

Les expériences poursuivies pendant plusieurs années, par Bechterew sur les fonctions du thalamus, permirent d'arriver à cette conclusion que dans la *région antérieure de la couche optique* siège le cen-

tre réflexe de la mimique émotive. Les cellules de ce centre sont en rapport avec des fibres d'origine corticale et émettent des prolongements descendants qui, suivis dans leur trajet, pénètrent dans l'étage supérieur du pédoncule cérébral. Ces fibres centrifuges sont bien distinctes, par conséquent, du faisceau géniculé qui passe dans le pied du pédoncule.

Bechterew admit tout d'abord que le rire inextinguible était consécutif à une lésion destructive du thalamus. Cette hypothèse, M. Brissaud la déclare inadmissible et, en fait, il est difficile de comprendre que la destruction d'un centre réflexe entraîne une exagération des mouvements que commande ce centre. Logiquement, la destruction du thalamus ne peut entraîner que la paralysie de la mimique.

C'est d'ailleurs ce que l'on constate dans les faits anatomo-cliniques. L'observation de Kirilew, où une tumeur d'une couche optique avait déterminé la perte de la mimique émotive dans la moitié droite de la face, en fait foi. En examinant les observations de Linget, qui ont trait à des tubercules de la couche optique, nous ne trouvons nulle part signalé le rire et le pleurer spasmodiques, car là encore, il y a destruction du thalamus. Il semble donc évident que l'hypothèse d'une destruction thalamique totale comme lésion causale du rire et du pleurer inextinguibles, doive être abandonnée.

D'ailleurs, Bechterew ne s'est pas contenté de sa première explication et il a cherché ailleurs, dans des lésions corticales, l'origine du rire spasmodique. Il remarque, en effet, que fréquemment, les malades qui

présentent ce syndrome ont en même temps des troubles psychiques, qu'ils offrent d'autres signes de lésions corticales, et l'hypothèse d'une lésion bilatérale du faisceau capsulaire moteur de la face, ou d'une lésion unique siégeant au niveau de son entrecroisement, ne suffit pas à expliquer les phénomènes nettement corticaux que présentent souvent les malades.

Pour les mêmes raisons, Fédorat admettait une destruction des centres corticaux qui président à « l'inhibition réflexe de la mimique ».

Les malades que présente M. Brissaud sont « des hémiplégiques et non des déments ». Les troubles intellectuels auxquels Bechterew attache une grande importance, Brissaud ne les retrouve pas dans ses observations. Nous avons déjà dit que ces troubles nous paraissaient exister avec fréquence, ; mais ils sont toutefois inconstants. Il se peut qu'un malade atteint de rire spasmodique n'ait d'autre part aucun phénomène nettement attribuable à des lésions de l'écorce. C'est dire qu'il y a là deux ordres d'accidents distincts, qui peuvent se montrer d'une façon isolée, qui peuvent coexister aussi ; mais il ne faut voir là qu'une simple concomittance et non un enchaînement nécessaire. Ce n'est pas du côté de l'écorce qu'il faut chercher la lésion constante et déterminante du rire et du pleurer inextinguibles, c'est dans les régions centrales des hémisphères, non pas dans la couche optique, mais dans son voisinage.

Telle est l'hypothèse émise d'abord par Brissaud,

hypothèse qui reçut ultérieurement l'appui de plusieurs vérifications anatomiques, celles, entre autres, de Burzio, de Rummo, de Mingazzini. Au Congrès de Médecine de 1900, M. Brissaud communiqua un nouveau cas avec autopsie et tous les faits confirmant son opinion ont été réunis dans la thèse de son élève Toulzac.

Le rire et le pleurer spasmodiques sont la manifestation excessive d'un sentiment gai ou triste. Une excitation extérieure sensitive ou sensorielle se transmet aux centres de perception ; de là, l'onde nerveuse chemine par une chaîne de neurones jusqu'au thalamus et, du thalamus, arrive par une voie centrifuge, aux noyaux bulbaires du facial. Les neurones d'association exercent, dans le rire normal, une influence régulatrice sur le centre thalamique. Que cette influence soit supprimée et la mimique expressive est « à la merci d'une excitation de la « sensibilité générale ou spéciale ».

Les excitations de l'écorce sont transmises à la couche optique par les fibres du segment capsulaire antérieur. Ce sont *sûrement*, pour M. Brissaud, les fibres inférieures, soit du faisceau appelé jadis psychique, soit du faisceau d'Arnold. Si un sujet présente une destruction totale de ce segment capsulaire, antérieur d'un côté, sa mimique volontaire sera supprimée du côté opposé. La suppression sera bilatérale si la lésion l'est aussi. La couche optique, en tant que centre réflexe, reste, cependant, capable d'animer les noyaux moteurs bulbaires, mais elle le fera sans être réglée par le cortex ; les noyaux seront

« en quelque sorte en état d'ébriété ». Le malade ne pourra plus maîtriser son hilarité par l'inhibition volontaire ; le rire spasmodique éclate, « sans contrôle et sans frein ».

Toute voie volontaire étant une voie d'action inhibitrice, une lésion élevée du faisceau cortico-thalamo-bulbaire, « qui est un trait d'union entre certains « centres où la pensée prend naissance et d'autres « qui en projettent automatiquement le reflet », produira fatalement le rire ou le pleurer inextinguibles.

La lésion capsulaire n'est pas forcément destructive. Bien souvent, au contraire, rire spasmodique, pour M. Brissaud, « signifie irritation capsulaire ». C'est le cas bien fréquent où la lésion siège, non pas dans la capsule elle-même, mais à son contact immédiat, dans les noyaux gris centraux et, d'une façon plus précise, dans le putamen.

En somme, la théorie de Brissaud se résume en l'existence d'une *lésion capsulaire bilatérale* : « lésion « irritative pure quand elle siège au contact du segment capsulaire antérieur ; lésion paralysante « quand elle coupe la capsule elle-même. »

Avant d'admettre sans contestation la théorie de M. Brissaud, il nous sera permis de faire quelques remarques : c'est l'examen des faits relatés dans le chapitre précédent qui nous les suggère.

Dans ces observations, on se trouve en présence de lésions diverses. Laissant de côté les ramollissements sous-corticaux qui n'ont pas d'importance pathogénique dans le syndrome qui nous occupe, ne

considérons que les destructions siégeant dans les noyaux gris centraux et dans la capsule interne. La capsule elle-même, dans quelques-uns de ces cas, est intacte ; dans d'autres, on voit des ramollissements du bras postérieur ou même du genou : le segment antérieur est sain. On trouve, par contre, fréquemment, des ramollissements, simples ou multiples, du noyau lenticulaire et, parfois, de la tête du noyau caudé. Jusqu'ici donc, rire spasmodique signifie « irritation capsulaire ». Ajoutons que les lésions sont bilatérales et nous n'avons qu'à souscrire à la théorie de Brissaud.

Mais, dans toutes nos observations personnelles, nous trouvons des lésions destructives, des ramollissements qui siègent dans les couches optiques. Aurions-nous rencontré une série de cas exceptionnels et inexplicables ? Il est permis d'en douter. En nous reportant, d'ailleurs, à la thèse de Comte où les examens anatomiques sont faits avec un soin et des détails qui les mettent, autant qu'il est possible, à l'abri de l'erreur, nous trouvons aussi quelques faits semblables. Nous avons résumé, dans le précédent chapitre, quelques-unes de ces observations. On trouve dans l'une (Obs. VIII) un ramollissement de la partie postérieure du thalamus gauche ; dans l'autre (Obs. IX) des foyers multiples dans la couche optique droite ; dans une troisième (Obs. X) un foyer dans la région thalamique supérieure ; dans une dernière (Obs. XI) un foyer au centre de la couche optique du côté gauche.

En présence de ces lésions, nettement constatées

dans les couches optiques, doit-on revenir à la première opinion de Bechterew et dire que rire et pleurer spasmodiques signifient destruction thalamique? Assurément non, et nous pensons qu'il faut s'en tenir à la théorie de Brissaud — en y ajoutant quelque chose.

D'ailleurs, M. Brissaud n'a pas nié la possibilité d'une lésion thalamique. Lorsqu'il discute l'opinion de Bechterew et élimine l'idée d'une destruction de la couche optique, il ajoute que, pour engendrer le syndrome du rire inextinguible, il faudrait que la lésion de la couche optique fût *irritative* et non destructive. On conçoit très bien, en effet, qu'une lésion qui irriterait la couche optique et, par suite, les centres réflexes de l'expression, déterminerait des phénomènes spasmodiques dans le domaine de ces noyaux.

Or, les foyers de ramollissement que l'on rencontre dans les couches optiques doivent être considérés comme des lésions irritatives des centres de la mimique.

Avec Bechterew et avec Brissaud on admet que le centre des expressions émotives réflexes siège, non pas en un point quelconque du thalamus, mais à la partie antérieure de ce noyau. A l'examen des observations citées plus haut nous voyons que les foyers ramollis, quel que soit leur nombre, quelle que soit leur étendue, siègent à la partie centrale, moyenne ou postérieure du thalamus, mais respectent l'extrémité antérieure. S'ils détruisent une partie plus ou moins importante de la couche optique,

ils n'agissent sur la partie antérieure que par leur voisinage ; ils jouent le rôle d'agents irritants et non de destructeurs. Les lésions intra ou extra thalamiques sont parfois très voisines de l'extrémité antérieure du noyau, mais ne la détruisent pas ; elles l'effleurent sans l'atteindre.

Il semble qu'on puisse tirer de ces observations des conclusions à la fois anatomiques et pathogéniques. Anatomiquement, étant donné qu'on ne peut pas admettre que la destruction d'un centre réflexe provoque des phénomènes spasmodiques dans les muscles qu'il commande, les faits que nous rapportons donnent une nouvelle preuve à l'appui de l'opinion de Bechterew et de Brissaud sur la localisation du centre réflexe des jeux de physionomie dans la partie antérieure du thalamus. Si l'on admet que ce centre existe et qu'il siège dans la couche optique c'est dans ce point précis qu'il faut le chercher.

Au point de vue pathologique, Brissaud admet que le rire et le pleurer spasmodiques sont consécutifs à une lésion soit irritative, soit destructive du segment antérieur de la capsule interne. Lésion irritative, c'est la mise en charge constante du centre thalamique par l'excitation des fibres qui s'y rendent ; lésion destructive, c'est la perte de l'action inhibitrice corticale sur le centre secondaire de la couche optique.

Il faut ajouter, ce nous semble que rire et pleurer spasmodiques peuvent succéder à une irritation directe du centre de la minique ou des fibres qui sont à son contact immédiat, par une lésion de nature

quelconque siégeant dans son voisinage le plus proche, dans le thalamus même, pourvu que le centre lui-même, c'est-à-dire l'extrémité antérieure du thalamus soit respecté.

Ainsi nous sommes ramenés à la conception de M. Brissaud, nous bornant à y faire une addition qui ne paraît pas devoir en modifier le sens général.

CONCLUSIONS

Le rire et le pleurer ont leur centre réflexe dans la partie antérieure de la couche optique (Bechterew, Brissaud). Ce centre est soumis normalement à l'influence régulatrice de l'écorce cérébrale qui s'exerce par l'intermédiaire de fibres contenues dans le segment antérieur de la capsule interne.

Le rire et le pleurer spasmodiques apparaîtront dans trois cas :

1^o Quand la voie inhibitrice cortico-thalamo-bulbaire sera détruite : lésion destructive de la capsule interne.

2^o Quand cette voie sera irritée : lésion du putamen au contact du bras capsulaire antérieur.

3^o Quand le centre de la mimique sera directement irrité par une lésion siégeant dans le thalamus, au

voisinage de la région antérieure qui est elle-même respectée.

Les foyers sont bilatéraux, mais non forcément symétriques, et ces trois ordre de lésions coexistent souvent dans un même cas.

Les lésions corticales ou sous-corticales, qui sont la cause du déficit intellectuel, fréquent chez ces malades, n'ont pas d'action déterminante sur l'apparition du rire et du pleurer spasmodiques.

Vu :

Le Président de la Thèse,

PIERRET.

Vu :

Le Doyen,

LORTET.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Lyon, le 21 novembre 1902.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université,

GABRIEL COMPAYRÉ.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- BECHTEREW. — *Neurolog. Centralblatt*, 1883, 1884, 1885 (fonctions de la couche optique). — *Klinicke Beobachtungen* (cité par J. Soury, p. 343). — *Virchow., Arch.*, 1887, t. III, p. 102. — *Soc. neurol et psychiâtr.*, Kazan, 1893. — *Arch. f. psychiâtr. und nervenkr.*, XXVI, Hft. 3, et *Revue neurol.*, 1895.
- BRISSAUD. — *Revue scientifique* 1894, t. I, p. 38. — *Cliniques*, 1896 et 1899. — XIII^e Congrès internat. de Méd. Paris 1900, sect. neurol., p. 146.
- BURZIO. — *Annal. di frenatria...* etc. Turin, 1900 et *Rev. neurol.*, 1900
- COMTE. — Les paralysies pseudo-bulbaires, th. Paris, 1900, n^o 486.
- DARWIN. — L'expression des émotions chez l'homme et l'animal. Londres, 1872, trad. franç. Pozzi et Benoît, Paris 1874.
- DUCHENNE DE BOULOGNE. — Mécanisme de la physionomie humaine, 1862.
- DÉJERINE. — *Médecine Moderne*, juillet 1899.
- FÉDORAT. — *Rev. de Psycholog. et d'hypnose* 1892.

- HALIPRÉ. — Les paralysies pseudo-bulbaires, th. Paris 1894-95, n° 73.
- KIRILEW. — Soc. neurol. Moscou, in *Neurol Centralb.*, 1891 (cité par Toulzac).
- LINGET. — Tubercul. de la c. optique, th. Paris, 1899-1900.
- MAGENDIE. — Traité de Physiologie.
- MAGNUS. — *Lehrbuch der Nerven Krankh. des Menschen*, t. I, p. 49.
- MINGAZZINI. — *Rivista sperimentale di frenatria*, 1897.
- NOTHNAGEL. — *Topische Diagnostik*, 1879.
- OPPENHEIM. — *Fortschufte der medecin.*, 1895. — *Neurol Centralblatt*, 1895, p. 40.
- OPPENHEIM et SIEMERLING. — *Berliner Klinische Woch.*, nov. 1887, et *Charite Annalen*, 1887.
- RAULIN. — Le Rire et les Exhilarants, th. Paris, 1898-99, n° 662.
- RUMMO. — *Acad. médico-chirurgicale de l'Univers. de Palerme*, 3 avril 1898 et *Rev. neurol.*, oct. 1898.
- TLOLZAC. — Le rire et le pleurer spasmodiques, th. Paris, 1901, n° 655.

